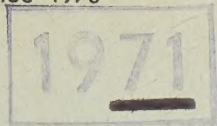


Année 1970



N°

184

THÈSE

POUR LE
DOCTORAT EN MÉDECINE
(Diplôme d'État)

par

Henry CHAOULLI

Né le 14 Février 1941 à Téhéran (Iran)

Présentée et soutenue publiquement le

LA MALADIE DE JAFFE LICHTENSTEIN.
A PROPOS D'UNE OBSERVATION
A FORME MONOMÉLIQUE INFÉRIEURE

Président de Thèse : Monsieur Jean CAUCHOIX (Professeur)

DACTYLO-SORBONNE

8, Rue Casimir-Delavigne

PARIS 6°

1970

Année 1970

N°

THÈSE

POUR LE
DOCTORAT EN MÉDECINE
(Diplôme d'État)

par

Henry CHAOULLI

Né le 14 Février 1941 à Téhéran (Iran)

Présentée et soutenue publiquement le

LA MALADIE DE JAFFE LICHTENSTEIN.
A PROPOS D'UNE OBSERVATION
A FORME MONOMÉLIQUE INFÉRIEURE

Président de Thèse : Monsieur Jean CAUCHOIX (Professeur)



A mes parents

Qui trouveront en ce travail le remercie-
ment de leur fils pour leurs efforts et
leur courage d'avoir quitté l'Iran afin
que leurs enfants bénéficient d'une
formation universitaire française



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41556024_0021

A Nouchka

Qui a toujours fait preuve de compréhension,
de douceur et de sérénité

A Sandrine

A Monsieur et Madame le Docteur ZYGEL

A toute ma famille

A tous mes amis

A Monsieur le Professeur Jean CAUCHOIX

Professeur de clinique chirurgicale orthopédique
et traumatologique à la Faculté de Médecine de Paris

Chevalier de la Légion d'Honneur

Qui nous a fait le très grand honneur
d'accepter la présidence de cette
thèse

A Monsieur le Professeur Agrégé R. MEARY

Chef du Service d'orthopédie et de traumatologie
à l'Hôpital Ambroise Paré

Qui nous a toujours reçu avec beaucoup
de simplicité et éclairé de ses
bienveillantes critiques

Qu'il trouve ici le témoignage de
notre profonde reconnaissance

A Monsieur le Docteur DUBOUSSET

Qui nous a proposé le sujet et guidé
de ses précieux conseils

Qu'il soit remercié et assuré de notre
respectueuse gratitude

A nos Maîtres des Hôpitaux

Monsieur le Professeur Y. BOUVRAIN

Monsieur le Professeur WORMS

Monsieur le Professeur LAUNAY

Monsieur le Professeur dS. de SEZE

Monsieur le Professeur J. BERNARD

Monsieur le Professeur LAMOTTE

Monsieur le Professeur HOUDARD

Monsieur le Docteur DUFOURMENTEL

Monsieur le Docteur CALVET

A Monsieur le Professeur J. DEBEYRE

A Messieurs les Docteurs BREUZARD, GIRET, TULEU

et tout le personnel para-médical de l'Hôpital
Maritime de la ville de Paris à Berck

LA MALADIE DE JAFFE LICHTENSTEIN.

A PROPOS D'UNE OBSERVATION
A FORME MONOMELIQUE INFÉRIEURE

-:-

P L A N

PREMIER CHAPITRE

1. Introduction
2. Observation
3. Diagnostic et conclusion

DEUXIEME CHAPITRE

1. Historique
2. Intégration de l'observation dans la dysplasie fibreuse des os, par analyse de chaque élément noté chez la malade.

TROISIEME CHAPITRE

1. Problème et danger mécanique
2. Interprétation du syndrome douloureux
3. L'abstention chirurgicale
4. L'intervention chirurgicale et son rôle
5. Conséquences pratiques

QUATRIEME CHAPITRE

1. Fréquence d'une transformation maligne sur cette tumeur osseuse
2. Danger de la radiothérapie reçue antérieurement par la malade

CONCLUSIONS

PREMIER CHAPITRE

INTRODUCTION

Dans le service de Monsieur le Professeur MEARY, à l'Hôpital Ambroise Paré, nous avons été amené à voir une femme de 48 ans hospitalisée pour une maladie de JAFFE LICHTENSTEIN à forme monomélique inférieure droite, prédominant à l'extrémité supérieure du fémur, et qui a nécessité plusieurs interventions chirurgicales afin de la stabiliser.

Nous nous proposons de rapporter son observation et de l'intégrer dans le cadre de cette maladie rare, mais non exceptionnelle : la DYSPLASIE FIBREUSE DES OS.

A côté de ce problème de diagnostic et d'entité pathologique, nous aborderons les réels problèmes que pose cette maladie sur le plan pratique.

A quels dangers est-elle exposée sur le plan mécanique ?

A quoi correspond son syndrome douloureux ?

Quelle conduite faut-il adopter devant ce fémur fragilisé : attendre ou intervenir avant l'apparition d'une fracture ?

Enfin quel est l'avenir de cette maladie sur le plan évolutif ?

OBSERVATION

Mme D... Josée, âgée de 48 ans, est hospitalisée dans le service le 29 janvier 1970, pour une hanche droite douloureuse et instable.

Son histoire remonte à l'âge de 8 ans, où elle fait une chute sans troubles immédiats. Quelques jours après, elle se plaint d'une douleur au niveau de la hanche droite. Le médecin appelé pense à une COXALGIE, mais autorise la marche deux mois plus tard.

Sept années passent, durant lesquelles la malade a une activité normale, sans aucun traitement.

C'est à l'âge de 15 ans qu'à nouveau apparaît la douleur de la hanche, avec irradiation dans la jambe droite. L'examen clinique pratiqué à cette date est négatif :

- la mobilité des hanches est normale
- la pression et la percussion indolores
- les R.O.T. normaux
- pas d'anomalie cutanée, ni endocrinienne.

L'examen radiologique montre :

"Des images pseudo-kystiques dans l'ischion droit et dans la partie supérieure du fémur droit".

Les examens complémentaires montrent :

- un bilan phosphocalcique normal
- des phosphatases alcalines à 8,1 U. Roberts
- cholestérolémie à 2 g/l
- protéinurie de BENCE JONES négative.

Une biopsie à la face externe du tiers supérieur du fémur est alors pratiquée :

"Grande abondance de travées osseuses disposées sans ordre dans la moelle. La moelle est envahie par un tissu conjonctif jeune, très riche en cellules à noyau rond. Parmi celles-ci, on rencontre un grand nombre de mitoses et cela sans devoir les rechercher. Pas de cellules épineuses dans la coupe. Pas de graisse au Soudan III".

L'ensemble a fait porter le diagnostic probable d'une XANTHOMATOSE.

Un traitement roengenthérapique local à dose importante est alors mis en oeuvre, puisqu'elle reçoit une dose totale de 3.000 R entre l'âge de 15 et 16 ans. Après la radiothérapie, elle s'est trouvée nettement soulagée et mène une vie absolument normale jusqu'en 1962, sans aucune douleur au niveau de sa hanche.

En 1962, date à laquelle on possède le dossier radiologique, elle a 40 ans. Elle est alors opérée pour une tumeur de l'ovaire qui se révèle être un fibrome bénin. Une hystérectomie totale avec ovariectomie bilatérale est pratiquée.

Dans les six mois qui suivent cette intervention, elle souffre au niveau de sa hanche de façon importante avec boiterie et un allongement de 1 cm à droite.

L'examen radiologique montre une atteinte diffuse touchant

- le fémur droit, où les lésions prédominent dans la région métaphysaire, respectant les épiphyses, lésions de types géodiques avec des zones d'appauvrissement et de densification de la corticale ;
- l'ischion et l'ilion où les lésions sont plus modestes. Le reste du squelette est normal.

Elle subit alors un curetage de la moitié supérieure du fémur et de tout le col, un enclouage du fémur par un clou de KUNTCHER et un greffon cortical tibial au niveau de l'extrémité supérieure du fémur.

A la suite de cette intervention, il se produit une sédation des phénomènes douloureux, et on assiste radiologiquement à un remaniement qui semble évoluer vers un comblement des images géodiques, au niveau de la métaphyse et de la diaphyse.

En 1965, la malade se plaint à nouveau de douleurs qui sont cette fois, attribuées au clou.

La stabilisation radiologique semblant acquise, le clou est retiré.

En juillet 1966, les douleurs réapparaissent, coïncidant avec une lyse radiologique du greffon.

Il faut noter que l'on a à cette date et pour la première fois, une atteinte du péroné droit et une densification des pédicules de L.5.

L'évolution locale est indiscutable avec à nouveau, formation d'une image radiologique pseudo-kystique géante de l'extrémité supérieure du fémur avec résorption pratiquement complète du greffon précédemment inclus.

Une ostéosynthèse préventive est décidée par la mise en place en avril 1967 d'un grand clou plaque en Vitallium.

Elle va alors beaucoup mieux et part en vacances.

En février 1968, les douleurs réapparaissent, surtout vives au niveau de la tête du clou, portant également sur les adducteurs.

La radiologie objective la persistance d'une grosse image pseudo-kystique cervico céphalique ; par contre le reste du fémur est parfaitement ossifié.

Mais il faut, hélas, pratiquer l'ablation du matériel, douloureux de par sa saillie, remplacé par deux vis de Venable dans l'extrémité supérieure du fémur.

Il ne semble pas y avoir eu d'amélioration clinique bien nette, car les douleurs réapparaissent au début de 1970, douleurs importantes siégeant au pli de l'aîne, au grand trochanter. Radiologiquement, il existe une récurrence manifeste. La malade est alors admise dans le service.

A l'examen, on ne trouve toujours aucun syndrome cutané. Sur le plan endocrinien, elle a un traitement substitutif mal adapté qu'elle règle elle-même le plus souvent. Au niveau du membre inférieur droit, il existe une symptomatologie douloureuse spontanée, et provoquée par la moindre pression au niveau du pli

de l'aîne, du grand trochanter et en fait dans toute la région de l'extrémité supérieure du fémur.

La marche se fait avec une importante boiterie de la hanche et de l'épaule droite. L'attitude vicieuse comporte deux éléments :

- un flessum de la hanche droite de 15°
- un allongement du squelette du membre inférieur droit de 2 cm d'origine uniquement fémorale.

Mobilité de la hanche droite :

- Flex. : 50 ; Ext. : -15 ; Abd. : 20 ; Add. : 0 ; Rot. Ext. : 10 ; Rot. Int. : 5.

Examens complémentaires :

- Calcémie : 100,5 mg
- Phosphorémie : 45 mg
- Phosphatases alcalines : 76 UI

Examen radiologique : atteinte diffuse touchant à la fois :

- fémur droit : grande image pseudo-kystique de toute la partie supérieure, avec de multiples images lacunaires sur le col, les régions trochantériennes et la partie supérieure de la diaphyse, soufflant la corticale sans l'interrompre, avec élargissement médullaire ;
- ilion et ischion : où les images lacunaires sont polycycliques et bien limitées ;
- péroné droit : où les lésions sont plus discrètes.

Traitement chirurgical avec C.R.O.P. :

Au total :

SUR LE PLAN DIAGNOSTIQUE :

C'est chez une femme de 48 ans, ayant un long passé essentiellement caractérisé par un syndrome douloureux de la hanche droite, dont le début remonte à l'âge de 8 ans, avec des périodes d'accalmie complète, que successivement ont été évoquées, sans affirmation :

d'abord une COXALGIE, puis sur l'aspect radiologique et histologique, une XANTHOMATOSE, avant que soit posé le diagnostic de DYSPLASIE FIBREUSE DES OS.

SUR LE PLAN EVOLUTIF :

Nous retiendrons le déclenchement de la maladie avec l'aspect radiologique de géodes pseudo-kystiques dans la région pubertaire, et la récurrence des lésions osseuses, après une longue période de silence clinique complète, à la suite d'une castration.

SUR LE PLAN THERAPEUTIQUE :

Après une radiothérapie locale importante, entre l'âge de 15 et 16 ans (3.000 R), elle subit trois tentatives de stabilisation du fémur, dont la première à 42 ans, mais qui se sont soldées par des échecs.

Il est alors décidé une excision des cavités fémorales remplacées par du ciment chirurgical armé, et une consolidation par une plaque vissée.

Devant cette observation, est-il légitime de poser le diagnostic de DYSPLASIE FIBREUSE DES OS ?

Et d'abord, qu'est-ce que la dysplasie fibreuse des os ?

Notre intention n'est pas de définir les critères de la maladie de JAFFE LICHTENSTEIN, mais d'intégrer notre observation dans son cadre à la lumière des récentes acquisitions à son sujet.

° °

DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

Ce n'est pas tant une atteinte généralisée du tissu osseux qu'il nous faut considérer (puisque nous avons remarqué sur l'aspect radiologique de tout le squelette que les lésions sont unilatérales et spécialement localisées au membre inférieur droit).

L'OSTEOSE FIBROKYSTIQUE qui a longtemps été confondue avec la dysplasie fibreuse, nous paraît simple aujourd'hui à différencier.

Cette affection où l'atteinte osseuse est généralisée, contraste avec l'unilatéralité et le caractère disséminé des lésions que nous avons observées chez notre malade où, l'os est normal en dehors des localisations d'ostéite fibreuse.

D'autre part, le syndrome humoral est bien caractéristique avec un bilan phosphocalcique perturbé, alors que le seul signe biologique retrouvé chez notre malade est l'augmentation modérée des phosphatases alcalines à 76 UI.

En fait, c'est plus le diagnostic d'une image géodique localisée qu'il nous faut discuter.

LE KYSTE OSSEUX.

Sa symptomatologie clinique, caractérisée par la douleur ainsi que sa lenteur évolutive, peut être superposable à celle de notre malade.

Son siège d'élection sur la région métaphysaire, respectant l'épiphyse, son aspect radiologique avec élargissement médullaire, repoussant la corticale amincie par endroits, peut également prêter à confusion.

Mais le kyste osseux est en général bien séparé de la médullaire sous-jacente par une zone de condensation radiologique concave vers le haut.

D'autre part le terme de kyste implique essentiellement l'existence d'une cavité contenant un liquide ; ce qui n'a pas été retrouvé chez notre malade puisque le résultat histologique a mis en évidence : "Surtout une fibrose médullaire très importante, avec distension des lamelles osseuses".

LA XANTHOMATOSE.

Dans sa forme avec localisation crânio-hypophysaire, les particularités du tableau clinique sont bien souvent suffisantes pour permettre le diagnostic.

Il n'en est pas de même des granulomes lipoïdiques des os sans localisations crânio-hypophysaires, où l'aspect radiologique, la symptomatologie clinique et l'évolution peuvent être strictement superposables.

En fait, la reconnaissance est essentiellement basée sur l'aspect histologique des lésions : le diagnostic de certitude repose uniquement sur la constatation de cellules spumeuses, caractéristiques sur les coupes des tissus lésionnels prélevés par biopsie.

Or, sur aucune des coupes, il n'a été observé un tel aspect, chez notre malade.

Il importe de souligner que la cellule spumeuse n'est pas spécifique de la xanthomatose. On peut, en effet, la trouver dans les lésions inflammatoires banales, dégénératives et même parfois dans la dysplasie fibreuse. Mais ce qui caractérise la xanthomatose osseuse c'est l'extrême abondance des cellules spumeuses sur les coupes.

ENCHONDROME.

Cette tumeur, dans sa localisation sur les os longs, peut prêter à confusion par sa topographie essentiellement métaphysaire, son extension de dehors en dedans, repoussant la corticale qui se laisse distendre sans rompre.

Mais radiologiquement, l'enchondrome se traduit par une lacune bien circonscrite, parfois trabéculée et présentant fréquemment des petits points tachetés traduisant des foyers de calcifications.

Enfin sur le plan histologique, elle se traduit par la prolifération d'un tissu cartilagineux typique.

LE GRANULOME EOSINOPHILE.

L'aspect radiologique peut être identique, surtout au stade tardif de l'évolution, avec des images lacunaires médullaires s'étendant vers la périphérie amincissant la corticale qui devient le siège en certains points d'une réaction périostée.

C'est surtout l'aspect histologique qui confirme le diagnostic en objectivant un granulome histiocyttaire dont l'hyperplasie s'accompagne d'une infiltration abondante de polynucléaires éosinophiles, caractéristique majeure de la lésion.

CONCLUSION.

En fait, il s'agit bien d'une DYSPLASIE FIBREUSE DES OS, essentiellement basée sur :

1. Le caractère MONOMELIQUE des lésions osseuses touchant à la fois l'ilion, l'ischion, le fémur et le péroné du côté droit ;
2. L'intégrité des autres éléments osseux, et l'existence dans les os atteints de portions radiologiquement normales ;
3. L'aspect radiologique particulièrement typique avec au niveau du fémur des images géodiques élargissant le médullaire, soufflant la corticale qui par endroits s'est considérablement amincie, sans toutefois être rompue ;
4. La notion du déclenchement de la maladie à la période pubertaire, avec une traduction radiologique sous forme d'image pseudo-kystique au niveau du fémur. Ainsi que la récurrence des lésions osseuses consécutives à une castration.

DEUXIEME CHAPITRE

HISTORIQUE

Il y a une trentaine d'années environ, JAFFE et LICHTENSTEIN décrivaient un syndrome unique d'une maladie osseuse à laquelle ils donnèrent le nom de "Fibrous Dysplasia". En fait l'affection avait fait, avant cette date, l'objet de nombreuses observations, dont il ressort une grande confusion quant au problème nosologique.

Quelles ont été ces différentes étapes ?

Von RECKLINGHAUSEN rapportait, en 1891, 16 cas d'affections osseuses qu'il divisait en trois groupes :

- les "carcinoses généralisées"
- les ostéites parathyroïdiennes
- et les "ostéites fibreuses".

Dans ce dernier groupe il rassemble six observations, dont deux peuvent être considérées aujourd'hui comme étant des dysplasies fibreuses typiques.

Puis il faut attendre longtemps avant qu'une distinction nette soit faite entre dysplasie fibreuse des os et ostéites

fibrokystiques généralisées. Ceci non seulement sur le plan théorique, mais également pratique, car seules dans la deuxième affection, les parathyroïdes sont touchées.

ELMSLIE, en 1914, distingue le kyste osseux qui dérive de la tumeur giganto-cellulaire, de celui formé sur un tissu fibreux dysplasique, et il observe que le second type est responsable de fractures pathologiques et de déformations osseuses surtout au niveau de l'extrémité supérieure du fémur et il emploie alors le terme de "Maladie fibrokystique" dans le British Journal of Surgery.

WEIL rapporte, en 1922, l'observation d'une fillette de 9 ans avec puberté précoce, des taches brunâtres de pigmentation cutanée, chez qui il a noté huit fractures pathologiques. L'examen radiologique a mis en évidence de multiples lésions osseuses, alors que le métabolisme phosphocalcique était normal.

Il considère ce cas comme étant une forme clinique de l'ostéopsathyrose.

COLLIP individualise la parathormone en 1925. La cause de la maladie de Von Recklinghausen se révèle être soit une tumeur, soit une hyperplasie de la parathyroïde.

Depuis, hyperparathyroïdisme et maladie de Von Recklinghausen deviennent synonymes.

En 1926, MANDEL guérit d'une manière spectaculaire une ostéose fibrokystique généralisée par l'ablation d'un adénome parathyroïdien.

En 1932, J.A. LIEVRE, dans sa thèse sépare nettement les ostéoses parathyroïdiennes des ostéoses fibrokystiques multiples et non généralisées.

Dans la même année, les anglais HUNTER et TURNBULL présentent quatre cas d' "ostéite fibreuse localisée", chez qui le bilan phosphocalcique s'est révélé normal, et ils déclarent dans le British Journal of Surgery :

"Dans ces cas, bien que plusieurs os puissent être atteints, la lésion est totalement différente de celle de la maladie généralisée, et l'exploration du cou ne se justifie habituellement pas".

En 1933, JAFFE dans une publication intitulée "Hyperparathyroïdisme (maladie de Von Recklinghausen)", présente l'observation d'une malade avec atteinte osseuse fibrokystique, chez qui il n'est pas possible de mettre en évidence l'altération anatomopathologique, et conclut :

"Mon impression en ce qui concerne ce cas, est qu'il ne s'agit ni de la maladie de Von Recklinghausen, ni de la maladie de Paget, mais d'une entité pathologique non encore définie".

Entre temps, l'affection fait l'objet d'assez nombreuses observations qui sont publiées sous des titres divers :

- Fibromatose kystique de KIENBÖK
- Ostéite fibro-géodique fruste de COHEN et DOUHADY
- Polyostéite fibreuse unilatérale de BORAK et DOLL....
- Ostéite fibrokystique localisée
- Ostéodystrophie fibreuse localisée de FREUND et MELFER

- Maladie osseuse de Von Recklinghausen unilatérale de GOLDHAMER.

Néanmoins, la place exacte de ces observations restait incertaine. Des confusions avaient été commises avec l'ostéose parathyroïdienne, et des explorations chirurgicales sur la parathyroïde, parfois réitérées, n'ont contribué qu'à compliquer la situation.

C'est à ALBRIGHT et à ses collaborateurs que revient le mérite d'avoir mis un peu d'ordre dans cette confusion. En effet, en 1937, ALBRIGHT, BUTLER, HAMPTON et SMITH décrivent à propos de cinq observations "un syndrome caractérisé par une ostéite fibreuse disséminée, une zone de pigmentation cutanée, et pour le sexe féminin, des troubles endocriniens avec puberté précoce. Peu après les travaux d'ALBRIGHT, LICHTENSTEIN l'année suivante, publie un article intitulé "POLYOSTOTIC FIBROUS DYSPLASIA", et s'appuyant sur l'étude de huit cas décrit un syndrome partageant les critères anatomiques du syndrome d'ALBRIGHT, mais n'étant pas associé aux caractères extrasquelettiques du syndrome.

En 1942, LICHTENSTEIN et JAFFE, à propos d'une revue de 90 cas publiés, font une description d'ensemble de la maladie qu'il est commun d'appeler DYSPLASIE FIBREUSE DES OS pour bien montrer que les lésions ne sont pas nécessairement polyosseuses, et ils démontrent que le syndrome d'ALBRIGHT fait partie de cette entité qu'est la dysplasie fibreuse des os.

En 1951, PRITCHARD relève 256 cas de la maladie dans la littérature, et constate que le syndrome d'ALBRIGHT dans sa forme complète, est la plus rare.

Enfin HARRIS en 1962, et ROBERT et JOHNSON en 1967, adoptent la classification STEWART communément admise aujourd'hui et qui est basée sur la progression des lésions osseuses : monostotique, monomélitique, polyostotique, et enfin le syndrome d'ALBRIGHT.

°°°

INTEGRATION DE NOTRE OBSERVATION DANS CETTE ENTITE PATHOLOGIQUE

On admet, actuellement, que la dysplasie fibreuse des os ou maladie de JAFFE-LICHTEINSTEIN est une maladie osseuse autonome, qui est généralement isolée. Mais elle peut être associée soit à une puberté précoce, soit à une pigmentation spéciale, soit enfin aux deux ordres de phénomènes réalisant alors le syndrome d'ALBRIGHT.

Le syndrome d'ALBRIGHT n'étant qu'une forme clinique de la dysplasie fibreuse des os dans laquelle **aux** lésions squelettiques sont associées des taches pigmentaires et une puberté précoce.

°

LA DYSPLASIE FIBREUSE A FORME MONOMELIQUE.

En 1942, JAFFE et LICHTENSTEIN rapportaient le cas d'une jeune fille de 23 ans avec atteinte du fémur gauche, l'ilion et le tibia par la lésion dysplasique, sans signes extra-squelettiques.

DENSTAD, en 1940, rapportait un cas identique : il s'agissait d'une fille âgée de 18 ans qui avait présenté de multiples fractures pathologiques à l'âge de 7 ans. La radiologie décèle des lésions atteignant le col du fémur gauche, le tibia et le péroné. Cliniquement, elle accusait une douleur de la hanche gauche sans les autres stigmates de la maladie.

La littérature contient beaucoup d'autres observations de la maladie à forme monomélique. Citons celles de HUNTER et TURNBULL, ELMSLIE, FREUND, HODGES, ADAMS et COMPERE. Des cas de formes monoméliques ont également été observés par IMBERT et HUGUET, MAROTTOLIAND et SATANOWSKY. Plus récemment LOUYOT (1965, à propos de 9 cas de dysplasie fibreuse, décrit trois formes monoméliques dont voici le résumé de l'observation :

Premier cas (LOUYOT, GAUCHER, JEANBLANC, FRESSE).

L... Monique, 25 ans, sans aucun antécédent particulier, fait une chute sur le siège, dont elle garde quelques douleurs à la face postérieure de la cuisse gauche. A cette occasion, on découvre un allongement de 4 à 5 cm du membre inférieur gauche et une légère déformation du fémur de ce côté. Aucune autre anomalie. Petites plages pigmentées dorsales gauches. Pas de troubles endocriniens. L'examen radiologique révèle des images d'allure kystique en chapelet de l'ensemble du fémur gauche, prenant toute la largeur de l'os et amincissant la corticale de la diaphyse. Sur le tibia, images plus discrètes au tiers moyen. Aucune atteinte épiphysaire. Crâne normal.

Deuxième cas (LOUYOT, GAUCHER, JEANBLANC, FRESSE).

R... Renée, 52 ans. Depuis quelques années, apparition d'une infiltration lipomateuse symétrique occupant la région

abdominale inférieure, à prédominance gauche. Un cliché du bassin révèle alors une dysplasie fibreuse. Cliniquement, il existe une discrète incurvation de la cuisse droite. Deux taches "café au lait" se dessinent l'une à la hauteur de l'omoplate, l'autre dans la région sacro-iliaque droite. Pas de troubles endocriniens.

A la radiologie : lésions typiques de dysplasie fibreuse de l'aile iliaque, du fémur et du tibia du côté droit. Aucune autre localisation.

Troisième cas (LOUYOT, GAUCHER, JEANBLANC, FRESSE).

R... Thérèse, 24 ans, a ressenti pour la première fois en 1955, une sensation douloureuse de la partie supérieure de la cuisse gauche, irradiant le long du membre inférieur après une course de ski. Une radiographie de contrôle montre alors des lésions typiques de dysplasie fibreuse localisées sur l'aile iliaque, le fémur, le péroné et le tibia du côté gauche.

L'anamnèse a permis de situer les premiers symptômes à l'âge de 12 ans, date à laquelle une radiographie avait été pratiquée, révélant l'existence de lésions presque superposables à celles de 1955.

Dans sa forme monomélique, les signes extra-osseux sont le plus fréquemment incomplets ou même absents.

C'est donc essentiellement l'atteinte squelettique qui retiendra notre attention.

LES MANIFESTATIONS OSSEUSES.

SYMPTOMATOLOGIE CLINIQUE.

La douleur.

Chez notre malade, c'est surtout la douleur de la hanche qui a éveillé l'attention et fait pratiquer les examens radiologiques permettant le diagnostic.

La douleur a été le premier signe d'appel de la dysplasie fibreuse chez 7 malades sur 23, présentant une atteinte au niveau du membre inférieur (HARRIS).

Peu intense dans certaines formes, elle s'est révélée importante chez notre malade : douleur spontanée et provoquée par la moindre pression au niveau de l'extrémité supérieure du fémur droit, accompagnée d'une boiterie et limitant la marche.

Les déformations.

A la douleur s'associait une discrète incurvation de l'extrémité supérieure du fémur, de traduction surtout radiologique.

Cet aspect s'observe dans la maladie, en dehors de tout traumatisme antérieur et peut être interprété comme étant dû à une diminution de la résistance corticale qu'entraîne la dysplasie fibreuse, et aux forces mécaniques exercées à l'extrémité supérieure du fémur.

Des déformations plus sévères à type d'angulation ou d'inflexion, peuvent être les séquelles de fractures pathologiques itératives.

Les fractures.

Nous n'avons pas observé de fractures pathologiques.

Cette manifestation est pourtant fréquente dans la maladie. LIEVRE, en 1947, sur 26 cas étudiés en trouve 24 ayant présenté une ou plusieurs fractures pathologiques.

HARRIS, sur 90 cas étudiés en 1962, observe que 85 % des malades ont présenté au moins une fracture pathologique. Ces fractures peuvent apparaître tôt : à 18 mois, la malade de WEILL a eu la première de ses nombreuses fractures. Leur nombre peut être impressionnant : 19 fractures chez une malade de MC CUNE et BRUCH, entre 5 et 10 ans. En raison de la nature fibreuse du tissu dysplasique et l'apparition des fractures après un micro-traumatisme, il y a rarement un déplacement des fragments.

Enfin, on peut dire qu'en règle, la consolidation de ces fractures ne présente aucun problème particulier. NOUEZ (1950, rapporte un cas de non-consolidation. HARRIS (1962), sur 125 fractures n'en observe que deux.

Les modifications de longueur.

Nous avons trouvé un allongement de 2 cm du membre inférieur droit portant uniquement sur le fémur. Cette anomalie a été observée par de nombreux auteurs et pourrait être due à une accélération de la croissance de l'os frappé par la dysplasie fibreuse.

Mais parfois les épiphyses ayant tendance à se souder précocement, le phénomène inverse se produit avec un raccourcissement de l'os atteint.

Signes biologiques.

La calcémie, la phosphorémie et la V.S. se sont révélées normales chez notre malade.

Seule une augmentation des phosphatases alcalines à 76 U.I. a été observée.

Il est remarquable, dans cette maladie osseuse, de noter l'aspect négatif des résultats biologiques, si ce n'est une élévation inconstante des phosphatases alcalines : ce signe existe chez un tiers des malades de HARRIS, et le chiffre le plus élevé a été de 96 U. Bodansky.

Notons enfin qu'il n'y a pas de corrélation entre l'augmentation des phosphatases alcalines et l'étendue des lésions.

Anatomie-Pathologie.

Le résultat histologique des fragments médullaires prélevés n'a pas permis d'affirmer la dysplasie fibreuse. En fait, des images réactionnelles dues aux multiples interventions antérieures rendaient la lecture de la coupe délicate. Sur certains fragments, il a cependant été noté : "Une fibrose médullaire très importante, avec par endroits, la présence de fragments étiquetés 'os'".

En fait, l'image histologique de cette maladie est celle d'un fibrome de l'os, au sein duquel se développent des foyers de différenciations osseuses et cartilagineuses métaplasiques. La caractéristique de l'image histologique (LEROUX) réside dans la présence de plages fibroblastiques différenciées, ostéoïdes ou cartilagineuses, sans transition avec le tissu fibreux.

Enfin, DUDELEY remarque que ces plages cartilagineuses inexistantes dans les formes monostotiques, peuvent également

manquer dans les formes plus étendues de la maladie, apparaissant surtout après une fracture pathologique.

Signes radiologiques.

La richesse des signes radiologiques contraste avec la négativité des examens de laboratoire et la symptomatologie clinique qui, somme toute, reste peu caractéristique.

C'est en fait essentiellement sur l'aspect radiologique typique que nous avons porté le diagnostic chez notre malade.

L'image radiologique est caractérisée par ces zones géodiques pseudo-kystiques de raréfaction osseuse objectivant la transformation fibreuse de l'os normal, et cernées par un mince liseré de condensation osseuse. Ces lacunes plus ou moins confluentes, peuvent prendre un aspect multiloculaire, ou comme sur notre cliché une taille imposante. Mais ces lésions sont toujours situées dans la région méta-diaphysaire.

De siège initialement médullaire, la lésion s'étend, élargissant la médullaire et envahissant la région corticale qui se laisse déformer et distendre sans toutefois se rompre. Il existe alors par endroits de véritables soufflures, au niveau desquelles son épaisseur peut être réduite en un mince liseré périostique d'ailleurs toujours respecté.

Ce n'est qu'en cas de fracture qu'une réaction périostée peut être visible.

L'envahissement médullaire par le tissu fibreux, sa tendance extensive refoulant la corticale, aboutit alors à un remaniement complet de l'architecture de l'os, encore modifiée par les incurvations progressives qu'elle favorise.

La topographie.

Il faut noter cette curieuse tendance à l'unilatéralité des lésions osseuses, n'atteignant chez notre malade que le membre inférieur droit. Dans l'atteinte monomélique elle-même, nous trouvons sur les clichés des portions dans les os atteints qui restent parfaitement normales.

LIEVRE (1966) complète ces particularités radiologiques en décrivant une image claire, avec une opacité centrale visible surtout sur les os longs du membre inférieur qu'il nomme "image en médaillon", ainsi qu'une brusque variation du diamètre de la cavité médullaire qu'il considère comme étant typique dans la dysplasie fibreuse.

Manifestations extra-squelettiques.

Nous n'avons pas trouvé chez notre malade de signes extra-squelettiques. Notamment, il n'a pas été observé chez elle d'anomalie cutanée.

Le syndrome d'Albright sans pigmentation a été rapporté par plusieurs auteurs : COLEMAN, 1939 ; FRIES, 1957 ; BENEDICT, 1962 ; LIEVRE, 1966.

La dysplasie fibreuse dans sa forme polyostotique, sans pigmentation est plus fréquente : 16 malades sur 37 (HARRIS). Enfin, dans les formes monostotiques, c'est par contre la présence des taches pigmentaires qui devient rare.

Lorsque ces taches pigmentaires existent, elles se caractérisent par leur coloration "café au lait", claire, homogène et parfaitement planes, de contours irréguliers à l'opposé des formes régulières rencontrées dans la neurofibromatose (Albright).

Elles siègent surtout sur la nuque, le dos, les lombes, les fesses, rarement au niveau des muqueuses. GORLIN rapporte un cas avec localisation sur les lèvres et le palais. Dans ce cas elles prennent la forme de "taches noirâtres, ardoisées, à tendances plus ou moins confluentes, réalisant des traînées" (Pr. DECHAUME).

Ces pigmentations généralement unilatérales, homolatérales aux lésions osseuses, s'arrêtent à la ligne médiane. Leur apparition a été notée dès la naissance par de nombreux auteurs.

Elle est due, comme l'ont montré plusieurs études histologiques, à un excès de mélanine dans les couches basales de l'épiderme. Enfin, elles s'observent aussi bien chez l'homme que chez la femme.

Les troubles endocriniens peuvent également s'associer aux lésions osseuses.

A cet égard, rappelons que les premières lésions osseuses radiologiquement visibles chez notre malade, correspondaient à la période pubertaire.

Ensuite, après une longue période de latence pendant laquelle la patiente a poursuivi une activité strictement normale, les douleurs de la hanche ont réapparu à nouveau après une ovariectomie bilatérale.

En fait, le trouble endocrinien le plus fréquemment observé est la puberté précoce, ou plus exactement une "précocité

sexuelle", car habituellement il n'y a pas d'ovulation (BENEDICT).

Souvent, il s'agit de règles anormalement précoces, comme la malade de LOMBARD chez qui les premières règles sont apparues à l'âge de deux mois.

Rapportant l'observation de six malades vues avant l'âge de 4 ans, dont 5 de sexe féminin, HARRIS et coll. notent que chez quatre d'entre elles le premier signe d'appel de la maladie a été un saignement d'origine vulvaire. Parfois les signes peuvent être extrêmement réduits : 3 pertes de sang en 5 ans pour le cas de ARLIEN et SOBORG, 2 écoulements rosés en 8 ans pour la malade de FONTAINE. Enfin, les règles peuvent être plus marquées, s'accompagnant d'un développement précoce des seins comme dans l'observation de LEGER et TASCONE.

D'autres manifestations extra-squelettiques ont été rapportées.

Après l'hyperthyroïdisme (YATRA, STARR, JOHN),

- l'hypertrophie thymique (SUMMERFELD, BROWN)
- la gynécomastie (ALBRIGHT)
- un gigantisme (DINCER).

MAZABRAUD, en 1967, décrit l'association à des fibromyxomes des tissus mous qui aurait la valeur d'une dysplasie globale de l'appareil locomoteur avec atteinte tendineuse, musculaire, aponévrotique et osseuse.

ETIOPATHOGENIE.

Nous ne rapporterons pas ici les innombrables théories qui se sont succédées pour tenter d'expliquer la génèse de la maladie.

Retenons seulement que la tendance actuelle généralement admise serait une cause génétique "à rechercher dans un processus embryopathique, mutation somatique ou altération des clones cellulaires au moment de l'isolement des bourgeons des membres" (LIEVRE). Cette théorie est basée sur la fréquence et les caractères des anomalies associées, comme l'avait déjà remarqué ALBRIGHT, et l'existence de plusieurs cas où la dysplasie fibreuse s'associe à divers dysmorphismes tels que le mongolisme (BASTERO) ou le syndrome de TURNER (VERGER), faisant penser à une lésion chromosomique.

En fait, aucune théorie ne peut encore expliquer clairement la distribution monomélisque et incomplète des lésions.

TROISIEME CHAPITRE

La relative rareté de la maladie de JAFFE-LICHTEINSTEIN, les problèmes de nosologie et d'étiopathogénie qu'elle soulève, ne doit pas faire considérer cette affection comme une curiosité scientifique pure, aux dépens des problèmes que pose la maladie sur le plan pratique.

Quel est

le DANGER MECANIQUE ?

Normalement, le tissu osseux ayant pour base l'ostéone et les travées osseuses de Havers, est disposé en une architecture strictement adaptée à son rôle mécanique. Autrement dit, les efforts subis par le tissu osseux sont répartis suivant des lignes de force, en l'occurrence, ce sont ici les ogives du col du fémur.

C'est l'harmonie de cette architecture qui conditionne la résistance à la rupture de l'os.

Que se passe-t-il lors de la dysplasie fibreuse ?

La lésion osseuse se caractérise par une transformation fibreuse de l'os qui, par endroits, perd ses qualités de résistance et de dureté caractéristiques, détruisant ainsi l'architecture normale de l'os atteint.

Ce processus fibreux centrifuge envahit la région corticale qui devient par endroits considérablement amincie, et perd son élasticité normale.

Sur l'os ainsi fragilisé, la simple pesée corporelle favorise le modelage, l'inflexion déformant cette corticale amincie.

Enfin, plus les déformations s'accroissent, plus le risque et l'imminence d'une fracture sont grands.

A quoi correspond le syndrome douloureux ?

Nous savons que le tissu fibreux dysplasique d'origine médullaire s'étend progressivement à la corticale qui peu à peu, s'amincit et se laisse distendre. C'est en quelque sorte à cette TENSION corticale qu'est due la douleur. Douleur qui a été la manifestation clinique dominante, tout au long de l'évolution chez notre malade.

Nous pouvons donc interpréter cette symptomatologie douloureuse comme étant la traduction clinique d'une "défaillance mécanique", stade précédant l'apparition d'une fracture pathologique.

Devant cette douleur "préfracturaire", quelle conduite adopter ?

L'abstention chirurgicale.

Tôt ou tard, une fracture spontanée ou provoquée par un microtraumatisme se produira. Cette éventualité est facilement compréhensible sur l'image radiologique, l'instabilité et la douleur de la hanche, chez cette malade. Ce n'est pas tant le problème de la fracture en soi qu'il faut considérer, puisque, nous l'avons observé, elle consolide généralement bien.

Mais plutôt ses conséquences, d'autant plus qu'elle peut réitérer. Ces fractures laisseraient alors des déformations et des angulations séquellaires au niveau de l'extrémité supérieure du fémur, risquant de gêner la malade sur le plan fonctionnel.

L'intervention chirurgicale.

Le problème n'est donc pas gouverné par l'étendue et le nombre des parties squelettiques atteintes, mais par la potentialité des lésions à provoquer ou non des dangers sur le plan mécanique.

Dans le cas de cette malade, où l'atteinte prédomine à la diaphyse et au col fémoral, soumis en permanence à des forces et à des pressions, il importe de pallier la fragilité osseuse. Le geste chirurgical est alors indiqué.

Rôle de l'intervention.

Le but de l'intervention est alors

- de rétablir un bon axe fémoral
 - de renforcer le support mécanique pour protéger l'os d'un danger de fracture
 - d'obtenir le maintien du résultat anatomique opératoire.
- Et pour conséquence de supprimer la douleur.

C'est dans ce but que l'intervention chirurgicale, chez notre malade, a été pratiquée.

Méthode employée.

Le support mécanique, renforçant l'os, a été fourni par du ciment chirurgical armé remplissant les cavités fémorales, et

par une grande plaque vissée sur la face externe du fémur.

C.R.O. : le 19.2.70 (Dr LANGUEPIN), voir p.

Technique opératoire.

Reprise de l'abord externe sur toute sa hauteur et mise à nu de la face externe et de la face antérieure du fémur jusqu'au niveau de l'union $1/3$ moyen, $1/3$ inférieur. Pendant cette mise à nu qui se fait au bistouri électrique ou au bistouri, on pénètre à plusieurs reprises à l'intérieur de l'ancienne cavité médullaire dysplasique par des orifices extrêmement larges, traversant une corticale mince, fragile comme une balle de ping-pong. Ces orifices sont spontanément le siège d'un petit gonflement bleuâtre, mince pellicule à travers laquelle on passe à la moindre pression.

Dès qu'on a pénétré ainsi dans la cavité, il s'écoule un très abondant liquide, d'abord séro-hématique, puis rapidement franchement sanglant. La perte de sang devient alors abondante.

Repérage de la face antérieure de la ligne inter-trochantérienne antérieure et du col par dégagement du bord antérieur du moyen fessier. On se rend compte que l'une des vis de Venable du col a une bonne prise dans la tête mais est totalement mobile au niveau de son implantation trochantérienne où elle flotte dans un trou.

Curetage soigneux de toute la zone géodique, ce qui amène à faire une tranchée rejoignant les orifices spontanés, à la face antérieure du fémur, d'environ un centimètre de large.

Curetage ramenant à la fois un tissu un peu blanchâtre, un tissu rouge vineux très mou. On tasse des compresses mouillées dans cette immense cavité dont l'extrémité supérieure est constituée par le fond de coquetier de la tête, l'extrémité inférieure par un os un peu plus dense semblant séparer la lésion d'une zone non pathologique, et au pourtour par la corticale pellucide et polyperforée de l'extrémité supérieure du fémur.

Pose d'une plaque en vitallium contrée de 20 cm avec les vis Philips, sur la face externe. Par la tranchée antérieure, les vis vont être noyées dans du ciment acrylique (CMW) dont six paquets seront utilisés pour combler entièrement et cimenter la cavité fémorale.

Le montage paraît alors extrêmement solide. Par sécurité, on met de plus, trois vis antéro-postérieures prenant le ciment et la corticale postérieure. Ces vis sont posées une fois le ciment pris. L'hémorragie s'arrête complètement dès la pose du ciment. Il n'y a pas eu de réaction générale de la malade lors de la prise du ciment.

Fermeture par réinsertion du vaste externe au nylon. Nylon sur fascia lata, après avoir pratiqué deux incisions transversales étagées sur celui-ci car il est extrêmement tendu. Catgut et nylon sur la peau. Pansement compressif.

o

DUCROQUET employait, pour la première fois en France en 1952, une méthode de stabilisation du fémur atteint de lésions dysplasiques, par l'enclouage centromédullaire.

Son rôle mécanique est simple : l'introduction dans la cavité médullaire d'un clou suffisamment solide, renforce la résistance de l'os et permet d'éviter l'apparition ou l'exagération d'une déformation, ainsi que la survenue d'une fracture pathologique.

Les résultats qu'il a obtenus sont encourageants. Voici deux exemples :

Observations DUCROQUET, LAYANI, DURUPT.

- Melle A... 21 ans. Dysplasie fibreuse polyostotique, avec atteinte importante du fémur gauche.

Traitement : enclouage préventif de la diaphyse fémorale décidée sur l'apparition de douleurs fémorales qui cèdent après l'intervention. La broche laissée en place a été parfaitement bien tolérée. Aucune tendance évolutive n'a été remarquée quatre ans après l'intervention.

- Mme H..., 57 ans, présente un syndrome d'Albright complet.
Antécédents : 5 fractures de la diaphyse fémorale gauche.

Traitement : enclouage préventif du fémur gauche pour douleur. La broche a été parfaitement bien tolérée. Un enclouage du fémur droit a été pratiqué après résection cunéiforme sous-trochantérienne, deux ans après la première intervention.

Cette méthode avait fait l'objet d'une première intervention chez notre malade, en février 1964, où elle subit un en-

clouage du fémur par un clou de KUNTCHER en plus d'un greffon cortical tibial au niveau de l'extrémité supérieure du fémur.

Malgré une bonne reconstruction radiologique de la diaphyse et du col fémoral, une intolérance au clou a nécessité son ablation un an et demi après l'intervention.

En nous basant sur le passé chirurgical de la malade, on peut se demander si cette dernière intervention pratiquée en février 1970 remplira le rôle qui lui est assigné, ou posera-t-elle aussi des problèmes.

Sur le plan osseux.

L'enclouage centromédullaire du fémur a été suivi par une reconstruction étonnante de la diaphyse et du col fémoral, où seules quelques petites géodes distantes les unes des autres persistaient un an après l'intervention.

Par contre, une récurrence locale objectivée par une importante image pseudo-kystique de l'extrémité supérieure du fémur a été observée quelques mois après la mise en place du clou-plaque, en 1967.

Qu'en sera-t-il pour cette dernière intervention ?

Le montage employé va-t-il prévenir une nouvelle récurrence du processus fibreux, en favorisant la formation d'un tissu osseux normal ?

Sur le plan de la tolérance.

A deux reprises, lors des précédentes interventions, nous avons assisté à une intolérance du matériel métallique : le clou de KUNTCHER a dû être retiré un an et demi après sa mise en place. Il en a été de même avec le clou-plaque qui a été retiré après un délai de un an.

La plaque vissée en Vitallium sera-t-elle mieux supportée ?

Sur le plan mécanique.

Il semble que l'intervention a été bénéfique puisque les douleurs dont se plaignait la malade ont totalement disparu en 24 heures, et devant la solidité du montage, l'autorisation d'appui a été donnée une semaine plus tard.

Deux mois après l'intervention, la malade peut marcher sans canne et ne souffre plus de sa hanche qui garde une bonne mobilité ; les radios de contrôle montrent la stabilité du maintien anatomique opératoire. Mais le problème est de savoir si ce nouveau montage restera suffisamment solide pour prévenir une déformation de l'extrémité supérieure du fémur ou une fracture pathologique.

Nous n'avons pas actuellement assez de recul pour répondre à ces questions. Mais la stabilité radiologique, la disparition totale des douleurs au niveau de la hanche, la récupération sur le plan fonctionnel de l'appui monopode ainsi que de la marche sans canne, nous paraissent des résultats encourageants.

QUATRIEME CHAPITRE

Enfin, quel est l'avenir de cette malade sur le plan carcinologique, d'autant plus qu'elle a reçu une forte dose locale de radiations ionisantes.

Quelle est la fréquence d'une dégénérescence maligne sur cette tumeur ?

Dans une récente étude faite par DAVID, SCHWARTZ, MEYER et ALPERT (1964), à propos de deux transformations sarcomateuses sur dysplasie fibreuse, et faisant la revue de tous les cas publiés, ces auteurs se basent sur la méthode suivante pour estimer cette incidence :

Ils ont calculé le nombre d'examens radiologiques pratiqués dans leur département radiologique, sur une période s'étalant de 1940 à 1961, et ils ont trouvé que sur

1.522.000 examens radiologiques pratiqués

427 diagnostics de dysplasie fibreuse ont été portés.

Or, dans cette même période, deux cas de transformations malignes ont été notés.

Sur cette base, ils estiment l'incidence de transformation sarcomateuse à :

2 sur 427, soit 0,5 %.

Une seconde méthode leur permet de trouver un résultat sensiblement identique :

Ils admettent, en accord avec JAFFE et SCHLUMBERGER que la dysplasie fibreuse des os est 40 fois plus fréquente que le syndrome d'Albright complet.

En 1951, PRITCHARD relève 37 cas de syndromes d'Albright. En extrapolant, cela donne comme base de référence, un total de :

1.517 cas de dysplasie fibreuse.

6 cas de dégénérescence ont été publiés entre 1939 et 1951.

L'incidence de transformation maligne est alors

6 sur 1.517, soit 0,4 %.

Au total, sur ces critères, la transformation sarcomateuse sur dysplasie fibreuse serait de l'ordre de 4 à 5 sur 1.000.

Mais quel est le risque d'apparition d'une lésion maligne sur l'os normal ?

Si on se reporte aux travaux de COLEY, l'incidence d'un sarcome osseux sur une population générale serait de 0,001 %, soit 1 sur 100.000.

On peut conclure sur ces données que le risque de dégénérescence maligne sur la dysplasie fibreuse est 400 fois supérieur à celui observé spontanément.

Voici le résumé de l'observation d'une dégénérescence sur dysplasie fibreuse à forme monomélique inférieure :

Observation BRADELAY, COLEY, FRIED, STEWART.

Mr G... P., 34 ans. Pas d'antécédents particuliers. Neuf mois avant son hospitalisation, il se plaint d'une douleur au niveau de la cuisse et de la jambe gauches. Six mois après, une tumeur apparaît et augmente rapidement de volume ; la douleur devient de plus en plus intense, amenant l'hospitalisation du malade.

A l'entrée, il présente une volumineuse masse tumorale envahissant la hanche gauche, limitant la mobilité de celle-ci, en grande partie à cause de la douleur.

L'examen radiologique pratiqué révèle un aspect typique de dysplasie fibreuse, envahissant le fémur et le tibia gauches.

Une biopsie met en évidence un sarcome ostéogénique. Traité par radiothérapie locale : 5.400 R. en trois semaines.

Quatre ans et demi plus tard, il est hospitalisé pour douleurs épigastriques et vomissements. Son état s'aggrave rapidement. Décès huit jours après l'admission avec de multiples métastases.

Si nous considérons les lésions osseuses autres que la dysplasie fibreuse présentant un potentiel de malignité, nous trouvons que le pourcentage de dégénérescence maligne est plus grand chez les malades qui ont plusieurs os atteints. Cette même constatation est faite pour les malades atteints de dysplasie fibreuse, où l'incidence de transformation maligne est plus

grande dans les formes polyostotiques que dans les formes monostotiques.

Quelle valeur attribuer à la radiothérapie reçue par la malade ?

Sur 28 cas de dégénérescence sarcomateuse sur dysplasie fibreuse rapportés entre 1940 et 1964, onze malades ont été irradiés avant l'apparition de la tumeur maligne. Il ne faut donc pas attribuer une responsabilité exclusive aux radiations ionisantes en ce qui concerne cette transformation.

Si un sarcome se développe après radiothérapie, sa période de latence varie entre trois ans (COHEN, d'ANGIO) et 37 ans (WOODARD, HIGINBOTHAM), avec une latence moyenne de 14 ans (BLOCH).

Des cas de sarcome ont été rapportés après une irradiation inférieure à 1.000 R (COHEN, d'ANGIO). Mais il est généralement admis que c'est sur une base de 3.000 R. qu'apparaît le sarcome ostéogénique (JONES).

Du fait que onze malades aient présenté un sarcome après radiothérapie et que cette tumeur maligne s'est toujours développée sur un os atteint de dysplasie fibreuse et jamais sur un os normal, on peut se demander si les radiations ionisantes ne favorisent pas une éventuelle transformation sarcomateuse sur cette tumeur.

CONCLUSIONS

A propos d'un cas de maladie de JAFFE LICHTENSTEIN à forme monomélique inférieure, évoluant depuis de nombreuses années chez une femme de 48 ans, nous avons rapporté, puis intégré l'observation dans l'entité pathologique qu'est la dysplasie fibreuse des os.

Sur le plan thérapeutique, après trois interventions chirurgicales visant à obtenir une stabilisation du fémur, et s'étant soldées par des échecs, il ne restait plus comme possibilité que l'excision de la cavité fémorale, en la remplaçant par du ciment chirurgical armé avec des vis d'ancrage et une grande plaque vissée.

Le manque de recul ne nous permet pas encore de porter un jugement définitif quant aux conséquences de cette méthode originale.

Vu :

Le Président :

Signé : J. CAUCHOIX

Vu :

Le Doyen :

Signé : J.J. BERNIER

Vu et permis d'imprimer :

Le Recteur de l'Académie de Paris :

Signé : R. MALLET

BIBLIOGRAPHIE

- 1 - MAZABRAUD A., SEMAT P., ROZE R.
A propos de l'association de fibromyxome des tissus mous
à la dysplasie fibreuse des os.
Presse Médicale, 75, n° 44, p. 2223 - 8 oct. 1967.
- 2 - DINCER, FIRAT, Léon STUTZMAN.
Fibrous dysplasia of bone. Review of 24 cases.
Am. J. Med., 44, 421, 429, mars 1968.
- 3 - LIEVRE (J.A.), Mme LIEVRE et A. RACT.
La dysplasie fibreuse des os. Une série de 34 observations.
Nosographie et pathogénie.
Sem. Hôp. Paris, 42, n° 13, p. 3252-63, 1966.
- 4 - GORLIN R.L. and CHAUDRY A.P.
Oral melanotic pigmentation in polyostotic fibrous dysplasia
Oral Surg., 10, 857, aug. 1957.
- 5 - FOURNIER P.
Deux observations de la maladie de Jaffe Lichteinstein.
Journ. Radiol. Elect., 43, 538, 41, 1962.

- 6 - LAGEZE
Dysplasie fibreuse des os et syndrome d'Albright.
Lyon médical, 189, 4-2, p. 245-51 et 261-70, 1953.
- 7 - LIEVRE (J.A.)
Dysplasie fibreuse des os à forme monomélrique.
Bull. Soc. Méd. Hôp. Paris, 63, p. 414-19, 1947.
- 8 - RUSSEL and CHANDLER.
Fibrous dysplasia of bone.
J. Bone and Joint Surg., 32 A, n° 2, p. 323-37, 1950.
- 9 - STEWART
Fibrous dysplasia of bone.
J. Bone and Joint Surg., 44 B, p. 302-318, 1962.
- 10 - PADOVANI, RAINAUT, CEDARD, AUBRIOT.
Les fibromes non ostéogéniques.
Rev. Chir. Orth., 51, n° 7, 595-604, oct.-nov. 1965.
- 11 - DUCROQUET R.J. et P.
Traitement chirurgical des localisations fémorales de
six cas de syndrome d'Albright.
Presse méd., 60, n° 28, 602-604, avr. 1952.
- 12 - SALLE B., MONNET P.
Dysplasie fibreuse de Jæffe Lichteinstein à propos d'une
observation avec anomalie biologique.

13 - LIEVRE J.A.

L'ostéose parathyroïdienne et les ostéoses chroniques.
Thèse, Paris, 1931, n° 554.

14 - JAFFE.

"Hyperparathyroidism" (Recklinghausen disease) of Bone.
Arch. Path., 16, 63-112, 1933.

15 - HUNTER D. and TURNBULL H.M.

Hyperparathyroidisme. Generalized osteitis fibrosa with
observations upon the bones, the parathyroid tumors and
normal parathyroid glands.
Brit. J. Surg., 19, 203-284, 1931.

16 - JAFFE H.L.

Fibrous dysplasia of bone.
New-York Acad. Med., 22, 588-04, 1946.

17 - LICHTENSTEIN L.

Polyostotic fibrous dysplasia.
Arch. Surg., 36, 874, 98, 1938.

18 - LICHTENSTEIN L.

Bone tumors.
Mosby Company, St-Louis, 1965.

19 - LICHTENSTEIN L. and JAFFE H.L.

Fibrous dysplasia of bone. A condition affecting one,
several or many bones, the graver of which may present
abnormal pigmentation of skin, premature sexual develop-

ment, hyperthyroidism or still other extraskeletal abnormalities.

Arch. Path., 33, 777-816, 1942.

- 20 - LOUYOT P., GAUCHER A., JEANBLANC J. et FRESSE B.

Neuf cas de dysplasie fibreuse des os de Jaffe Lichteinstein.

Rev. Rhum., 32, 745, 51, 1965.

- 21 - MOGENSEN E.F.

Fibrosa dysplasia of bones. Report of an unusual case with endocrin disorders.

Acta Med. Scand., 161, 453, 58, 1958.

- 22 - PRITCHARD J.E.

Fibrosa dysplasia of the bones.

Am. J. Med. Sc., 222, 313, 32, 1951.

- 23 - SCHWARTZ D.T. and ALPERT M.

The malignant transformation of fibrosa dysplasia.

Am. J. M. Sc., 247, 1-20, 1964.

- 24 - DE SEZE et RYCKEWAERT A.

Maladie des os et des articulations.

Flammarion édit., p. 368-377, Paris, 1958.

- 25 - MONTINI T., FEZZAMOSCA B.

La sindrome di Albright.

Arch. Path. Clin. Med., 43, 13-37, 1966.

(Bibliographie) Licinio, Capelli, Editore. Bologna.

- 26 - ROBBERT P., JOHNSON
Polyostotic fibrous dysplasia.
J. Oral Surg., 25, p. 521-32, 1967.
- 27 - STEWART M.J. and GLIMER W.S. Jr
Fibrous dysplasia of bones.
J. Bone and Joint Surg. (Brit.), 44 B, 302, may 1962.
- 28 - BLOCH C.
Post. radiation osteogenic. Sarcoma. Report of a case
and review of litterature.
Am. J. Roeng. Rad. Therapy and Nuclea Med., 87, 1157-62,
1962.
- 29 - COHEN J. and d'ANGIO G.J.
Unusual bone tumors after Roentgentherapy of children.
Two cases reports.
Am. J. Roent. Rad. Ther. and Nucl. Med., 36, 502-512,
Boston, Sept. 1961.
- 30 - WOODARD H.Q. and HIGINBOTHAM N.L.
Development of osteogenic sarcoma in a radium Dial
Painter thirty seven years after the end of exposure.
Am. J. Med., 32, 96-102, 1962.
- 31 - CRUZ M., COLEY B.L. and STEWART F.W.
Postradiation bone sarcoma. Report of eleven cases.
Cancer, 10, 72-88, 1957.
- 32 - JONES A.
Irradiation sarcoma.
Brit. J. of Radio, 26, 273-284, 1953.

- 41 - RAJINDRA, SINGH-SETHI
Fibrous dysplasia of the Rib. with sarcomatous change.
J. Bone and Joint Surg., Vol. 44 A, 183-188, janv. 1962.
- 42 - JOHN P., KIM M.D.
Polyostotic fibrous dysplasia associated with
hyperthyroïdism.
- 43 - HARRIS W.H., DUDLEY H., BARRY R.J.
The natural history of fibrous dysplasia.
J. of Bone and Joint Surg., vol. 44 A, 207, 33, march 1962.
- 44 - DAMIENS S.Q.
Ostéïte fibro-géodique, pigmentation cutanée et précocité
de croissance.
Thèse, Paris, 1941.
- 45 - DEILLE P.
Le syndrome d'Albright et dysplasie fibreuse des os.
Thèse, Paris, 1940.
- 46 - DUCROQUET P.C.A.
Contribution au traitement des localisations fémorales
du syndrome d'Albright.
Thèse, Paris, 1952.
- 47 - POLONOWSKI C.
Dysplasie fibreuse des os.
Sem. Hôp. Paris, 28, n° 27, 1137-38, avril 1952.

48 - BUTLER Al., HAMPTON et SMITH.

Syndrome caractérisé par une ostéite fibreuse disséminée, une zone de pigmentation cutanée et pour le sexe féminin, des troubles endocriniens avec puberté précoce.

New England J. Med., 216, 727, 1937.

49 - BONDUELLE et CLAISSE R.

Dysplasie fibreuse des os et syndrome d'Albright.

Sem. Hôp. Paris, 24, n° 16, p. 514-517, février 1948.

50 - JOUFFROY et ANHEIM B.

La dysplasie fibreuse mono osseuse.

J. Radio. Electr., 48, n° 6-7, p. 489-492, juin-juillet 1968.

51 - HENRY A.

Monostotic fibrous dysplasia.

J. Bone and Joint Surg. (Brit.), 51, 300-306, may 1969.

52 - ALLDREDGE R.H.

Localised fibrocystic disease of bone.

J. Bone and Joint Surg., 27, p. 795, oct. 1942.

53 - COLEY B.L., STEWART F.W.

Bone sarcoma in polyostotic fibrous dysplasia.

Ann. Surg., 121, p. 872, 1945.

54 - DAVES M. and YARDLEY J.

Fibrous dysplasia of bone.

Am. J. Med. Sc., 234, p. 590-606.

55 - HALL A., BERSACK S.R.

Fibro sarcoma arising in an apparently bening
fibroma lesion of bone.

J. bone and Joint Surg., 37 A, p. 1019, 1955.

56 - JACOBSEN H., VRAA H., JENSEN G.

Fibrous dysplasia of bone.

Act. Radiol., 31, p. 16, 1949.

